

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1959

N°

THESE

POUR LE

618

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

BRIZAY YVES

Né le 13 Septembre 1932 à SINGAPOUR (Malaisie)

Présentée et soutenue publiquement le

ESSAI SUR LA DYSTROPHIE DENTAIRE
DE LA MALADIE DE LOBSTEIN et
SA CONFRONTATION
AVEC LA MALADIE DE CAPDEPONT

PRESIDENT : Monsieur le Professeur DECHAUME

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1959

N°

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

BRIZAY YVES

Né le 13 Septembre 1932 à SINGAPOUR (Malaisie)

Présentée et soutenue publiquement le

ESSAI SUR LA DYSTROPHIE DENTAIRE
DE LA MALADIE DE LOBSTEIN *et*
SA CONFRONTATION
AVEC LA MALADIE DE CAPDEPONT

PRESIDENT : Monsieur le Professeur DECHAUME



R. VEZIN - 48, rue de la Santé - PARIS

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCO (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.),
 CHABROL (E.), CHAMFY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (E.), DONZELOT (E.),
 GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.),
 HEUXER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.),
 LHERMITTE (J.), LIAN (C.), LÔEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.),
 EOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MULON (P.), OLIVIER (E.),
 RICHEL (C.), STROHL (A.), TANON (L.), VÉLTER (E.).

DOYEN

Léon BINET
 Membre de l'Institut

ASSESEUR

Jean VERNE

I. - PROFESSEURS

Anatomie	MM. CORDIER (G.)
Anatomie (Chaire à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	PASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie Médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique Carcinologique (Inst. G. ROUSSY)	REDON (H.)
Clinique Cardiologique (BROUSSAIS)	MOUQUIN (M.)
	SICARD (A.)
Cliniques Chirurgicales	QUENG (J.)
BEAUJON	GOSSET (J.)
COCHIN	MENEGAUX (G.)
Saint-ANTOINE	MOULONGUET (P.)
Hôtel-Dieu	
SALPETRIERE	
Clinique de Chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M.)
(Enfants Malades)	
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R.)
(COCHIN)	GAUDART d'ALLAINES (P.de)
Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire (BROUSSAIS)	MATHEY (J.)
Clinique de Chirurgie pleuro-pulmonaire (LAENNEC)	DECOURT (J.)
Clinique Endocrinologique (PITIE)	LAMY (M.)
Clinique génétique médicale (Enfants Malades)	

Clinique gynécologique (BROCA)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-LOUIS)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude BERNARD)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-ANNE)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (NECKER)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (BROUSSAIS)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (SALPETRIERE) BROUSSAIS	ALAJOUANINE (T.)
COCHIN	GENNES (L.de)
Cliniques médicales HOTEL-DIEU	JUSTIN-BESANCON (L.)
LARIBOISIERE	BARIETY (M.)
PITIE	SOULIE (P.)
SAINT-ANTOINE	DREYFUS (G.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologique (BICHAT)	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale prophélaeutique	DEBRAY (C.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (HOTEL DIEU)	PASTEUR VALLERY RADOT (L.)
Clinique de neuro-chirurgie (PITIE) BAUDELOQUE	DEROT (M.)
Cliniques obstétricales PORT ROYAL TARNIER	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique ophtalmologique (HOTEL DIEU)	LACOMME (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (LARIBOISIERE)	N ...
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants Malades)	VARANGOT (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (LAENNEC)	RENARD (G.)
Clinique de psychiatrie infantile (SALPETRIERE)	AUBRY (M.)
Clinique de puériculture (St-VINCENT-de-PAUL)	MARIE (J.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (COCHIN)	BERNARD (E.)
Clinique stomatologique (PITIE)	MICHAUX (L.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (VAUGIRARD)	LELONG (M.)
Clinique thérapeutique médicale (St-ANTOINE)	COSTE (F.)
Clinique urologique (COCHIN)	DECHAUME (M.)
Electrophysiologie médicale (Chaire à titre personnel)	SENEQUE (J.)
Embryologie	LEMAIRE (A.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	FEY (B.)
Histologie	DJOURNO (A.)
Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel)	GIROUD (A.)
	N ...
	VERNE (J.)
	DEPARIS (M.)

Hygiène et clinique de la première enfance (TROUSSEAU)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du travail	DESOTTE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N ...
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physiologie (chaire à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	PATEL (J.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES et MAITRES de CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	MM. CABROL (C.)
	COUINAUD (C.)
	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	Melle P. GAUTHIER-VILLARS (Pr.s.ch.)
	BUSSER (F.)
	GOUYGOU (Ch.)
	ORCEL (L.)
	PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H
Bactériologie	NEVOT (A.)
	pr. s. ch.
	BARBIER (P.)
	CHRISTOL (D.)
	TOURNIER (P.)
	DESGREZ (P.)
Biochimie médicale	Pr. s. ch.
	POLONOVSKI (J.)
	M. Conf.
	SCHAPIRA (G.)
	M. Conf.
	BOURLIERE
	M. Conf.
Biologie médicale	

Carcinologie

Dermato-Syphiligraphie

Electro-Radiologie

Embryologie

Hématologie

Histologie

Hydrologie

Hystère

Méladies infectieuses

Médecine légale

Médecine du travail

Neuro-Chirurgie

Neurologie

Obstétrique

Ophtalmologie

Orthopédie

Oto-rhino-laryngologie

Parasitologie

Pathologie chirurgicale

DENOIX (P.)

MATHE (G.)

DUPERRAT (B.)

LEDOUX-LEBARD (G.)

TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)

BILSKI-PASQUIER (G.)

DAUSSET (J.)

COUJARD (R.) Pr. s. ch.

MAROIS (M.)

RACADOT (J.)

CORNET (A.)

BOYER (J.) Pr. s. ch.

CORRE-HURST (Mme L.)

BASTIN (R.)

DUPONT (V.)

DEROBERTE (L.) Pr. s. ch.

HADENGUE (A.)

FOURNIER (E.)

GUENIOT (M.)

ALBAHARY (C.)

DAVID (M.)

LHERMITTE (F.)

GRANJON (A.)

HERVET (E.)

LE LORIER (G.)

MORIN (P.)

MUSSET (R.)

ROBEY (M.)

THOYER-ROZAT (J.)

BREGEAT (P.)

SARAU (H.)

JUDET (R.)

RAMADIER (J.)

DEBAIN (J.)

BRUMPT (L.C.)

Pr. s. ch.

CHABAUD (A.)

BARCAT (J.)

BINET (J.P.)

CAUCHOIX (J.)

CHATELIN (C.L.)

DUBOST (Ch.)

DUBOST (Cl.)

FAUREL (J.)

FLABEAU (F.)

GERMAIN (A.)

LAURENCE (G.)

Agr. per.

Physique médicale
 Pneumophthysiologie
 Psychiatrie
 Psychiatrie infantile
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Thérapeutique
 Urologie

GOUGEROT (L.)
 M. Conf.
 KREIS (B.)
 PICHOT (P.)
 DUCHE (D.)
 DELBARRE (F.)
 CERNEA (P.)
 CHAPUT (Mme) m. o. agr.
 GRELLET (M.)
 CHASSAGNE (P.)
 LAMOTTE (M.)
 QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

Clinique Chirurgicale	ABOULKER (P.)	Clinique neuro-	SEZE (S.de)
	AMELINE (A.)	rhumatologique	GRASSET (J.)
	HUGUIER (J.)		LEPAGE (F.)
	LEGER (L.)	Clinique obstétr.	MAYER (M.)
	OLIVIER (C.)		MERGER (R.)
	PADOVANI (P.)		RAVINA (J.)
	POILLEUX (F.)		DESVIGNES (P.)
	ROUX (M.)	Clinique ophtalm.	OFFRET (G.)
	VERNE (J.M.)		MADURO (R.)
	Clinique médicale	HAGUENEAU (J.)	Clinique O.R.L.
Pr. s. ch.		Clinique pédiatrie	
BOUDIN (G.)		et puériculture	
CONTE (M.)			
DOMART (A.)		Clinique psychiat.	BARUK (H.)
MILLIEZ (P.)		Clinique urologique	KUSS (R.)
PERRAULT (M.)			
RAMBERT (P.)			
	THIEFFRY (S.)		
	TURIAF (J.)		

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.)	Pr.s.ch.	Path. Chir.	RUDLER (J.)
Biochimie médicale	ETTORI (J.)	Pr.à t.pers.		Pr.s.ch.

Secrétaire Général de la Faculté : M. LENA (J.)

Secrétaires : Mme BEURLAND (H.), Melle CHAINTREUIL (G.) Melle HURE (A.)

Conservateur chargé de la direction de la Bibliothèque : M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs : Melles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.M.)

Bibliothécaires : Mme CONTET (J.), Melles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Pathologie chirurgicale

LORTAT-JACOB
LOYGUE
MERCADIER
PERROTIN
ROBERT (H.)
THOMERET
SCHNEIDER (J.)

Pathologie exotique

Pathologie expérimentale

CROSNIER (J.)
HARTMANN (L.)
LOEPER (J.)
MAURICE (J.)
PLAS (F.)
RICHET (G.)

Pathologie médicale

AUSSANNAIRE (M.)
BOUR (H.)
BOUVIER (J.)
BOUVRAIN (Y.)
BRICAIRE (H.)
BRISAUD (H.)
BROCARD (H.)
BUGE (A.)
CASTAIGNE (P.) M.conf.
CATINAT (J.)
CONTAMIN (F.)
COURY (C.)
FREZAL (J.)
HOUSSET (B.)
LAROCHE (Cl.)
MACREZ (C.)
NICK (J.)
PEQUIGNOT (H.) M.conf.
ROYER (P.)
WOLFROMM (R.)

Pédiatrie-Puériculture

JOSEPH (R.)
MANDE (R.)
MUZZICONACCI (P.)
PLONOVSKI (C.)
ROSSIER (A.)

Pharmacologie

LEVY (Melle J.)
Pr. s. ch.

Physiologie

BOISSIER (J.)
LECHAT (P.)
PARROT (J.)
Pr. s. ch.
DEJOURS (P.)

A MES PARENTS,

Je dédie cette thèse,

Qu'ils trouvent ici un bien faible témoignage
de ma profonde reconnaissance pour
tous leurs sacrifices .

A MA FEMME,

A MES FRERES,

A TOUS LES MIENS,

A MES AMIS.

A Monsieur le Professeur M. D E C H A U M E,

Membre de l'Académie de Médecine ,

Professeur de Clinique Stomatologique à la Faculté
de Médecine,

Stomatologiste de l'Hôpital de la Pitié,

Officier de la Légion d'Honneur,

Médaille Militaire,

Croix de Guerre 1914-18,

Qui nous a fait le très grand honneur
de présider notre thèse

Qu'il veuille bien trouver ici l'hommage
de notre gratitude
et le témoignage de notre profond respect

A mon Maître,

Le Docteur Madame PAPILLON - LEAGE,

Stomatologiste de l'Hôpital NECKER - ENFANTS MALADES

- Qui nous a accueillis dans son service
avec beaucoup de bienveillance,
inspiré ce travail et guidé dans
son élaboration,

- Qu'elle veuille bien trouver ici le
témoignage de ma profonde
et respectueuse reconnaissance

A Monsieur le Médecin Général J. B E R C H E R,

Chirurgien et Spécialiste des Hôpitaux Militaires,

- Qui nous a prodigué avec une extrême
obligeance ses précieux conseils

- En témoignage de notre profonde gratitude,

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
DE PARIS,

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX,

A MES MAITRES DANS LES SERVICES DE STOMATOLOGIE
DES HOPITAUX DE PARIS,

A Monsieur le Docteur J. C A U H E P E,
Stomatologiste de l'Hopital Bretonneau ,
Professeur d'Orthopédie Dento-Faciale à l'Institut de Stomatologie
Directeur de l'Institut de Stomatologie
de la Faculté de Médecine de PARIS,

A MES MAITRES DE L'INSTITUT DE STOMATOLOGIE
de la FACULTE de MEDECINE de PARIS ,

A Michel B A U D R Y,

A MES CAMARADES DE FACULTE,

A MES CAMARADES DE L'INSTITUT DE STOMATOLOGIE,

I N T R O D U C T I O N

La Dystrophie dentaire de la Maladie de LOBSTEIN est très proche cliniquement et histologiquement de la dystrophie dentaire qui porte le nom de Maladie de CAPDEPONT ou Dentine Opalesscente.

Depuis quelques années, la similitude de ces deux dentopathies attirait la curiosité des praticiens. On se demandait si, entre " l'homme de verre " de LOBSTEIN, et " l'homme aux dents de verre " de CAPDEPONT, il n'y avait pas plus qu'une similitude de mots (BERCHER, 1938).

Aujourd'hui de nombreux auteurs font de ces deux dystrophies dentaires une seule maladie.

Sont-elles une et même maladie ?

Nous nous proposons de tenter de répondre à cette question avec les données actuelles et en adoptant pour ce faire le plan suivant :

Une première partie comprenant une étude de la Maladie de LOBSTEIN :

- Définition,
- Historique,
- Rappel général de la Maladie,
- Etude Clinique et histologique de son atteinte dentaire, avec l'exposé de deux observations cliniques.

Une deuxième partie exposant brièvement la Maladie de CAPDEPONT et sa traduction génétique.

Enfin, et en nous basant sur les données cliniques et génétiques exposées, la discussion et les conclusions que nous nous sommes crus autorisés de tirer.

MALADIE DE LOBSTEIN

DEFINITION

La Maladie de LOBSTEIN, fragilité osseuse héréditaire due à un trouble de développement de l'os, encore appelée Ostéopsathyrose idiopathique, Fragilité osseuse familiale, Syndrome de VAN der HOEWE, Syndrome des sclérotiques bleues, Syndrome d'EDDOWE, Maladie des os de verre, Maladie des Hommes de verre, Maladie de APERT, Hypoplasie héréditaire du mésenchyme ... est connue dans les pays de langue anglo-saxonne sous le nom de Osteogenesis imperfecta tarda.

En effet, l'Ostéogénèse imparfaite a été décrite sous deux formes :

- la forme précoce, ou osteogenesis imperfecta congenita, de LOOSER, ou Dysplasie périostale de PERAK et DURANTE,
- la forme tardive ou osteogenesis imperfecta tarda de LOOSER, qui est la Maladie de LOBSTEIN proprement dite.

Les deux formes ont en commun une fragilité osseuse aboutissant à des fractures multiples et qui est due à une déficience des éléments architecturaux de l'os.

Elles diffèrent essentiellement par :

- le développement imparfait des os de membrane (la voûte crânienne) dans la forme précoce, ce qui n'est pas le cas dans la forme tardive;
- l'apparition des fractures dès l'époque de la vie intra-utérine dans la première forme, alors que dans la forme tardive, celles-ci n'apparaissent le plus souvent qu'après la deuxième année.

- la sévérité de la Dysplasie de PORAK et DURANTE :
la mortalité élevée dès le début de la vie, alors
que la Maladie de LOBSTEIN est compatible avec la
survie,
- le caractère congénital de la Dysplasie périostale,
contrastant avec le caractère familial et héréditaire
de l'OstéopséthYROSE.

La question n'est pas encore tranchée de savoir s'il s'agit pour ces deux formes de deux maladies différentes (Théorie dualiste) ou si, au contraire, il s'agit de deux variétés d'une même maladie, la forme tardive n'étant que l'aspect atténué de la forme précoce (Théorie uniciste).

En faveur de cette dernière, la constatation chez des enfants de plus en plus nombreux ayant survécu à la forme précoce, de signes habituellement trouvés dans la forme tardive (sclérotiques ardoisées ou bleues, troubles de l'audition et dents translucides).

Il existe une classification comportant trois formes de ostéogénèse imparfaite :

- forme congénitale : osteogenesis imperfecta letalis
- forme avec fragilité osseuse seule,
- forme comportant l'association des sclérotiques bleues et de l'otosclérose.

KNAGGS donne une classification qui comporte quatre variétés :

- forme foetale : l'enfant est mort né ou meurt peu après sa naissance,
- variété infantile : elle serait une prolongation de la forme précédente; il y aurait une survie de quelques mois, deux ans,
- forme de l'enfant et de l'adolescent :
ici, aucune anomalie ne serait notée à la naissance,
et l'enfance peut se dérouler sans incidents, hormis
quelques fractures des os longs.

- forme survenant à un âge plus avancé ou même
chez un sujet âgé : rare.

Nous ne considérerons dans cette étude que la forme
tardive de l'Ostéogenèse imparfaite,

H I S T O R I Q U E

Quelques références concernant la Fragilité osseuse ont été signalées aux XVIIème et XVIIIème siècles, mais c'est G.F. LOBSTEIN, de STRASBOURG, qui nous rapporte en 1825 les premières observations concernant l'Ostéopsathyrose, mot qu'il créa pour désigner un état des os que présentent certains enfants et adolescents et qui est caractérisé par une fragilité telle qu'ils se fracturent sous l'action de causes déterminantes nulles ou inappréciables.

Nous lui devons les premières études anatomo-pathologiques de la Maladie, qu'il traite dans le chapitre :

" De l'appauvrissement des os " de son Traité d'anatomie pathologique publié à PARIS en 1833.

RIST, en 1843, différencie cette ostéopathie de l'ostéomalacie.

VROLIK propose, en 1845, la terminologie de osteogenesis imperfecta.

Une observation de PAULL, auteur londonien, est signalée en 1869 dans le "Dental Cosmos de PHILADELPHIE" sous le titre de " Fragilitas Ossium ". Bien que ce travail ait paru dans un journal dentaire, nous ne trouvons pas encore de mention de la dentopathie.

Ensuite, de très nombreuses contributions à l'Ostéopsathyrose se trouvent dans la bibliographie, mais elles sont toutes, comme les précédentes, incomplètes.

En 1907 paraît la thèse de POIRRIER, travail qui résumait à peu près l'étude de la maladie depuis ses origines.

Des auteurs américains, EDDOVES (1910) et DIGHTON (1912) insistent successivement sur la coexistence des sclérotiques bleues et des troubles auditifs.

Puis vient la description faite de la Maladie par APERT en 1928. Il convient, dit APERT, à la suite des travaux de Van der HOEWE et KLEIJN (1916) de démembrer le Syndrome de LOBSTEIN, Outre les fragilités osseuses de natures diverses et susceptibles de se manifester à des âges très divers et sans cause décelable au cours de la vie, il est bien établi qu'il existe une maladie spéciale, hérédo-familiale, constituée dès la naissance et dont la fragilité osseuse n'est que le caractère le plus manifeste; une série d'autres caractères font au même titre partie intégrante du tableau morbide; c'est leur coexistence constante avec la fragilité osseuse qui caractérise la maladie. A côté des anomalies du système osseux, l'auteur ajoute à sa description la laxité ligamentaire, les sclérotiques bleues, les troubles auditifs et les troubles de la contractibilité électrique des muscles. Dans un chapitre "Troubles divers", il groupe certaines particularités observées avec une fréquence moindre chez ces malades et dans lequel il fait entrer les altérations dentaires. Un des sujets examinés par APERT, garçon de dix ans, présentait des dents translucides et de teinte gris-jaune très clair, rappelant celle de la corne blonde. Nous voyons ainsi apparaître la description clinique de l'aspect dentaire particulier dans le cadre général de la maladie.

En ce qui concerne la description de l'aspect dentaire de la Maladie de LOBSTEIN, la littérature ne nous donne pas de renseignements précis avant 1912, les quelques observations succinctes de "dents sans couronnes" des auteurs américains n'étant pas rattachées précisément à l'Ostéopsathyrose. C'est depuis une quarantaine d'années que de nombreuses observations cliniques et études histologiques sont signalées dans la littérature. Parmi celles-ci, nous pouvons citer, dans l'ordre chronologique, les travaux des auteurs suivants : PREISWERK, BAUER, BIEBLE, ADLOFF, NAITO, APERT, WILSON et STEINBRECHER, DAVENPORT, BECKS, NOYES, ROBERTS et SCHOUR, MITTELMANN, RUSHTON, LEWIS, OSHRAIN et ROSTON.

Cependant, comme le fait remarquer RUSHTON, la fréquence de l'atteinte dentaire dans la maladie osseuse n'a pas été aussi soigneusement étudiée que celle des autres symptômes et jusqu'à ce jour, les avis à ce sujet sont des plus divergents.

RAPPEL GENERAL
DE LA
MALADIE DE LOBSTEIN

Cliniquement, cette affection se traduit par :

LES FRACTURES

Elles constituent le symptôme le plus important de la maladie. Ce sont elles qui mènent le plus souvent au diagnostic et qui posent les problèmes thérapeutiques les plus importants.

Elles paraissent le plus souvent pendant la première enfance. Des causes extrêmement minimes les provoquent : le saut, parfois le simple déplacement dans le lit lors du sommeil, : "enfants de verre".

Cliniquement, la douleur n'est pas très importante, il n'y a pas de phlyctènes ni ecchymoses, mais l'impotence fonctionnelle est complète.

Leur lieu de prédilection semble être le membre inférieur, mais les os courts, quoique plus rarement atteints, ne sont pas épargnés.

Leur nombre est parfois élevé, plus d'une centaine dans une observation.

Il s'agit souvent de fractures incomplètes ou "en bois vert", mais un traumatisme important peut provoquer des fractures comminutives.

La tendance à la réparation est bonne, et il est rare de voir apparaître une nouvelle fracture sur un cal. Un bon traitement orthopédique minimise les déformations. L'intensité du mal décroît avec l'avancement en âge, mais il peut persister au-delà de la puberté.

Une statistique de Julia BELL, portant sur 400 individus, admet une fréquence de 63 % pour la fragilité osseuse.

LES SCLEROTIQUES BLEUES

Habituellement d'un bleu franc, celles-ci peuvent être ardoisées, violacées.

Cette coloration vient du fait que les sclérotiques sont anormalement minces, laissant transparaître le pigment noir de la rétine.

Ce signe est souvent très difficile à apprécier chez le jeune enfant et surtout chez le nourrisson où une légère coloration bleue des sclérotiques est normale.

Stigmate presque constant (retrouvé dans 107 observations étudiées par CARRIEZ et HURIEZ).

L'ATTEINTE AUDITIVE

Celle-ci se traduit par la surdité uni ou bilatérale.

La transmission osseuse est meilleure que la transmission aérienne.

Elle serait due à une atteinte de l'oreille moyenne ou du labyrinthe, voir des deux simultanément.

Sa fréquence serait de l'ordre de 20 %, pour Julia BELL : 44 %.

LA LAXITE LIGAMENTAIRE

On note l'hyperextension des doigts et des genoux, l'affaissement de la voûte plantaire.

Les entorses sont fréquentes, ainsi que les luxations.

LES TROUBLES DE L'EXAMEN ELECTRIQUE DES MUSCLES

La réponse des muscles à leur excitation électrique est très diminuée.

A la contraction faradique, on note une diminution de l'intensité et une décontraction lente à la contraction galvanique.

Cette anomalie n'est pas seulement limitée aux muscles des os atteints, mais frappe toute la musculature.

LES ALTERATIONS DE LA DENTURE

Elles seront développées dans le chapitre suivant.

LES TROUBLES DES PHANERES

Les cheveux seraient souvent minces et fragiles, les ongles cassants et marqués de tâches laiteuses (BOLTEN).

LA CONFORMATION ET LA STRUCTURE PARTICULIERE DE L'OS

Au niveau des os longs, on ne note pas d'altération caractéristique des épiphyses, mais par contre des modifications pathologiques existent au niveau de la diaphyse, qui est grêle : les corticales sont minces, entraînant un élargissement de l'espace médullaire.

Au niveau du crâne, des protubérances peuvent être notées dans les régions occipitale, bitemporale ou frontale, donnant l'aspect du "crâne à rebord".

Radiologiquement, ces troubles se traduisent par une augmentation de la transparence aux rayons, ce qui est attribué non pas à une diminution du calcium mais à une diminution du nombre et du calibre des travées osseuses.

AUTRES TROUBLES

La coexistence relativement fréquente de migraines, troubles vaso-moteurs, et de cardiopathies, a été notée.

A l'état normal, le tissu osseux est représenté par un mélange de fibres collagènes noyées dans une substance fondamentale forment la trame organique. Sur cette trame, viennent se déposer les sels minéraux formée en majeure partie par le phosphate tricalcique avec, en quantité notable, des sels de sodium et magnésium.

Pour la plupart des auteurs, la cause première de la fragilité osseuse réside dans une déficience de la substance fondamentale de la trame organique, tandis que la calcification semble, selon le degré, bonne ou relativement bonne. Pour employer une image, tout se passe comme dans un appareil plâtré pour lequel on a employé trop peu de bandes. Il se casse malgré la bonne imprégnation de plâtre. (G.LEVY)

L'altération pathologique principale semble être l'absence de tissu compact normal dans les diaphyses essentiellement des os longs. A la place d'une corticale compacte, on trouve une mince couche d'os spongieux immature et lâchement disposée, ce qui explique la fragilité de ces os.

L'ostéogenèse imparfaite résulte d'une déficience qualitative et quantitative du tissu osseux, cette déficience provenant d'une perturbation génétique des ostéoblastes. Ceux-ci présentent un retard dans leur fonctionnement et leur rôle de différenciation, produisent trop peu d'os et à une allure ralentie; ils continuent à former un os immature fibrillaire à un moment où normalement ils devraient former un os lamellaire.

L'activité ostéoclastique n'est pas augmentée et peut même être diminuée.

De nombreuses théories pathogéniques ont été proposées pour la Maladie de LOBSTEIN. Entre autres, on a évoqué : un simple dysfonctionnement des ostéoblastes, une insuffisance de phosphatase et une perturbation des glandes endocrines. Mais la théorie la plus généralement admise aujourd'hui est celle d'une insuffisance du mésenchyme, feuillet embryonnaire qui donne naissance, par les ostéoblastes, chondroblastes, odontoblastes, et fibroblastes respectivement aux tissus osseux, cartilagineux, à la dentine, la pulpe et le ciment des dents, ainsi qu'au tissu conjonctif. Cliniquement, l'on retrouve dans cette affection les perturbations osseuses, dentaires et conjonctives (hypertrophies cicatricielles chez les ostéopsathyrosiques).

BAUER, en nous donnant la démonstration histologique a formulé que l'ostéogenèse imparfaite était une maladie de système frappant tous les tissus de soutien, se manifestant par un fonctionnement perturbé de ces éléments cellulaires qui produisent la substance fondamentale. De ceux-ci, les cellules ostéo et dentiniformatrices, cellules hautement différenciées, sont les plus en cause.

Affection familiale, d'égale fréquence dans les deux sexes, l'hérédité de la Maladie de LOBSTEIN se fait suivant le mode dominant, avec transmission à 50 % des descendants.

On donne le nom de "gène" à des éléments qui sont disposés en série linéaire sur toute la longueur des quarante-huit chromosomes. A ces gènes est lié le développement des caractères héréditaires de l'individu. La nature exacte du gène n'est pas connue. Représenté par les biologistes comme une molécule nucléoprotéique, sa taille serait de l'ordre de un à douze centièmes de micron. Chaque gène occupe en un point du chromosome une position fixe, désignée sous le nom de locus.

Lors des divisions par mitose (division cellulaire normale des cellules du soma), les gènes se divisent comme les chromosomes qui les portent, chaque cellule-fille recevant l'assortiment de gènes porté par chacun des quarante-huit chromosomes. Et lors d'une division par méiose (division réductrice des cellules du germe) chaque gamète (ovule et spermatozoïde) reçoit, avec un chromosome de chaque paire, tous les gènes dont il est porteur.

Un certain nombre de différences organiques dépendent de l'état d'un seul gène. La transmission héréditaire de ces caractères est de traduction simple et schématique, car elle suit régulièrement celle du gène. On parle ici de hérédité unifactorielle. Le nombre de caractères normaux transmis de cette façon est extraordinairement restreint, mais par contre il existe un grand nombre de caractères pathologiques qui sont transmis de façon simple et dus à la présence d'un gène unique (M. LAMY).

Un gène dominant est celui qui produit son effet, qu'il soit présent sur les deux chromosomes de la paire ou sur un seul, alors que le gène récessif est celui qui produit son effet seulement lorsqu'il existe sur les deux chromosomes de la paire.

Considérons le cas de la transmission d'une tare par le mode dominant. Dans une certaine paire de chromosomes le sujet porteur de la tare, l'un des chromosomes porte le gène dominant, représenté par "D". Le gène normal, récessif, qui lui correspond, et qui est porté par l'autre chromosome de la paire, est représenté par "d".

Les conséquences d'une union entre ce sujet porteur de la tare (Dd) et un sujet sain (dd) peut être représenté par le schéma suivant :

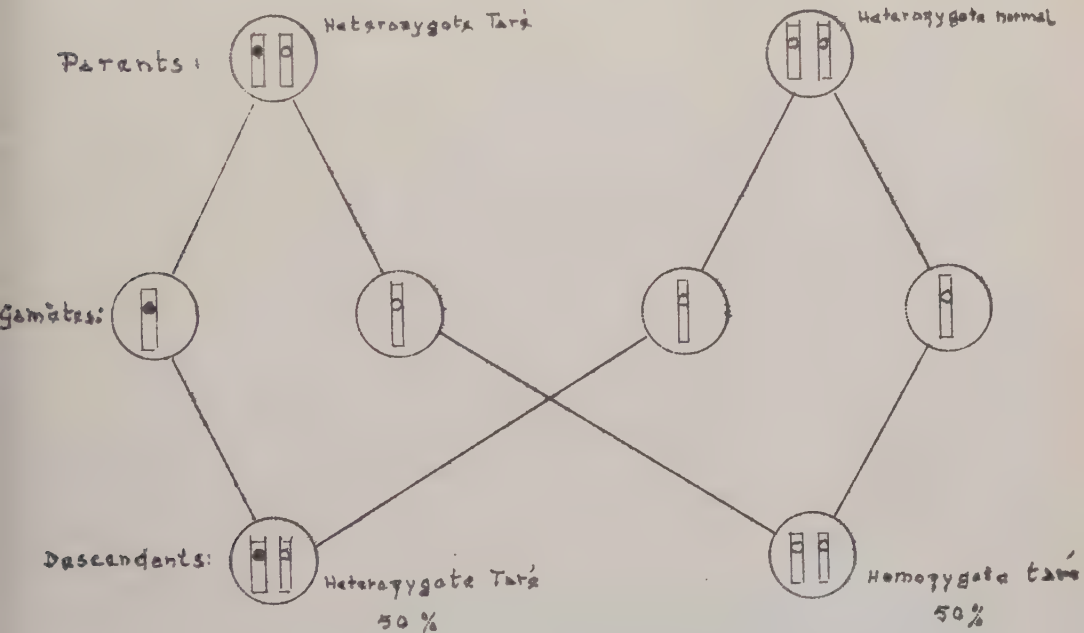


Schéma représentant la transmission d'une tare D par le mode dominant
(d'après M. LAMY)

Seule, la paire de chromosomes portant la tare est figurée.

Ainsi, à chaque naissance, les chances d'avoir un enfant taré sont égales aux chances d'avoir un enfant sain.

En fait, il est rare dans une famille donnée que le nombre des enfants sains soit rigoureusement le même que celui des enfants tarés, le hasard déterminant cette proportion respective.

Mais, sur le plan pratique, trois constatations découlent de l'hérédité dominante :

- 1.- Un sujet sur deux environ est atteint dans une génération de frères et soeurs (fratrie de germains)
- 2.- L'un des ascendants directs du malade, le père ou la mère, est atteint.
- 3.- Dans la descendance des sujets qui ont échappé à la maladie, on ne trouve pas la tare.

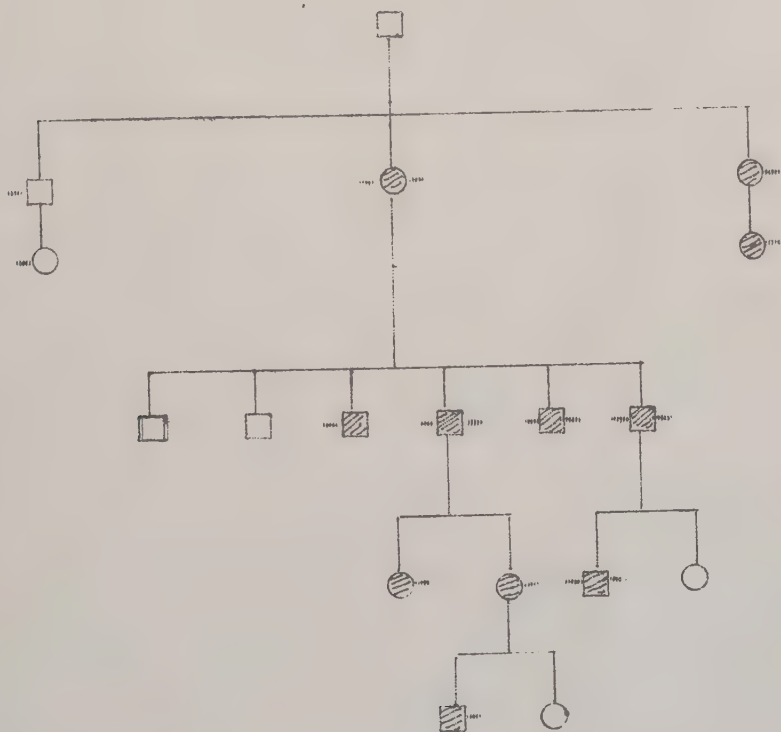
Un gène ne se manifeste pas toujours, et quand il se manifeste, il ne le fait pas toujours de façon identique. La fréquence (pénétration) avec laquelle le gène exprime ses effets est très variable, élevée, et de l'ordre de 90 % pour certains gènes elle peut être très faible, 3 % pour certains auteurs. Les tares peuvent présenter des variations d'ordre quantitatif et d'ordre qualitatif dans leurs manifestations. Nombreux sont les exemples de gènes qui se manifestent d'une façon irrégulière.

Le terme de pléiotrope est donné au gène qui est capable d'affecter plusieurs tissus ou organes. Il peut arriver dans ce cas que certains de ces effets seulement se produisent, voire même un seul.

Le gène de la Maladie de LOBSTEIN est pléiotrope. Agissant à la fois sur le squelette, les sclérotiques et l'oreille, il entraîne par sa fréquence la fragilité osseuse, la coloration bleue



des sclérotiques et la surdité. Mais il arrive que deux **traces** seulement soient réunies, ou même qu'une seule soit présente. Un exemple de cette répartition inégale est donné par le schéma suivant (d'après FREYTAG) :



- | | | |
|--|--|-----------------------------------|
| | | Coloration bleue des sclérotiques |
| | | Fragilité osseuse |
| | | Surdité |

La manifestation la plus fréquente du gène est la coloration des sclérotiques, mais celle-ci n'est cependant pas constante. Puis vient celle de la fragilité osseuse et ensuite celle de la surdité.

Il est très probable que la perturbation dentaire soit également une manifestation du gène pléiotrope de cette maladie au même titre que les autres anomalies tissulaires d'origine mésenchymateuse.

Les examens sanguins et urinaires sont parfois modifiés, mais non de façon constante.

La Maladie de LOBSTEIN ne peut guère être confondue avec les autres ostéopathies. Les yeux bleus, les fractures multiples et le caractère héréditaire permettent de la distinguer aisément de l'Ostéomalacie, de la dysplasie fibreuse d'ALBRIGHT, de l'Ostéose parathyroïdienne de RECKLINGHAUSEN et des autres ostéoporoses.

Le pronostic est d'autant meilleur que le début de la maladie se fait à un âge plus avancé. Cependant, une réserve doit être faite, d'une part pour la surdité contre laquelle il n'existe jusqu' alors aucun traitement prophylactique, et d'autre part pour l'état dentaire, qui ne répond pas toujours favorablement à la thérapeutique du spécialiste.

Aucun traitement spécifique n'a pu être retenu jusqu'ici. (JOACHIMSTHAL a signalé une guérison par administration de sels de phosphate. Les résultats du traitement au calcium sont décevants et n'empêchent pas de nouvelles fractures).

L'ATTEINTE DENTAIRE DANS LA MALADIE DE LOBSTEIN

L'Embryologie nous montre que l'organe dentaire a une double origine : l'une ectodermique, qui donne l'émail, l'autre mésenchymateuse, qui donne la dentine, la pulpe et le cément. Si, histologiquement, les principales lésions siègent au niveau des tissus d'origine mésenchymateuse et essentiellement la dentine, l'émail n'est pas épargné comme il l'a été dit. Les perturbations de l'émail seraient la conséquence de l'anomalie initiale, qui est la formation pathologique du tissu dentinaire.

C'est ainsi que le terme de *Dentinogenesis Imperfecta* est donné à la perturbation dentaire de cette maladie, car il exprime le trouble de développement de la dentine au même titre que le terme de *Osteogenesis Imperfecta* exprime le trouble de la formation osseuse.

La Dentinogénèse imparfaite paraît atteindre également les deux sexes.

La fréquence de l'atteinte dentaire dans la maladie osseuse n'est pas connue, car dans la plupart des observations d'ostéopéthysiques, la denture n'a pas été examinée, ou trop succinctement. Pour WEINMANN et SICHER, l'Ostéogénèse imparfaite se traduit presque toujours par une perturbation particulière du développement des dents, alors que, pour WINTER, cette atteinte dentaire n'existe que dans un faible pourcentage de cas.

Il semble a priori qu'il n'y a pas de parallélisme entre l'importance de l'anomalie osseuse et celle qui frappe la denture (SEEDORF).

Les dents temporaires seraient plus fréquemment atteintes que les dents permanentes : constatation portant sur l'étude de trente malades par FAIRBANKS.

Il nous a été donné d'examiner cliniquement et radiologiquement la denture de deux enfants atteints de la Maladie de LOBSTEIN, dont nous rapportons ici les observations.

O B S E R V A T I O N S

P R E M I E R E O B S E R V A T I O N

Jean-Pierre M ... est âgé de neuf ans

Il présente un âge dentaire normal, nous notons, en effet, sur l'arcade, les quatre premières molaires et les huit incisives définitives. Les premières prémolaires font leur éruption. La seule dent temporaire persistante est une canine inférieure à l'état de racine.

On est frappé par l'état dystrophique des incisives et des molaires :

Les incisives, de couleur gris bleutée et légèrement translucides, présentent quelques petites taches laiteuses dans la partie intacte de l'émail et de nombreuses zones d'usure siégeant sur les faces vestibulaires et latérales de la couronne, respectant le bord incisif, et creusées dans une dentine brune-foncée. Malgré ces importantes pertes de substance, on ne remarque pas de fracture coronaire.

Les molaires, plus faiblement colorées en bleu que les incisives, présentent également des zones d'usure. Les érosions siègent ici sur la face occlusale essentiellement et la dentine est de couleur plus pâle.

L'exploration instrumentale montre que cette dentine brune est friable, mais qu'elle n'a pas la consistance molle d'une dentine cariée.

Les tests thermiques révèlent une hyperesthésie dentinaire au niveau des lésions les plus profondes, une réponse normale par ailleurs.

La molaire supérieure droite est le siège d'une profonde carie occlusale.

Des couronnes des dents de lait se-seraient usées avec une grande rapidité dès leur éruption, et leur coloration anormale, ambrée, aurait été notée.

L'étude des clichés radiographiques rétroalvéolaires nous donne les renseignements suivants :

- hyperclarté générale des couronnes des incisives et des molaires. Les zones d'usure observées cliniquement se retrouvent ici sous forme d'images claires à l'emporte-pièce.
- les racines paraissent minces et petites par rapport aux couronnes.
- la chambre pulpaire est très diminuée de volume au niveau des molaires et d'une incisive centrale inférieure; par ailleurs, elle paraît normale.
- les canaux radiculaires ne sont nulle part obturés, mais ils sont rétrécis au niveau de la partie proximale, des incisives centrales inférieures et au niveau des incisives centrales supérieures. Ce rétrécissement de la lumière radiculaire est énorme étant donné le jeune âge du malade.
- les apex des racines, de même que la lamina dura (cornet osseux alvéolaire) et la trame osseuse des maxillaires ne montrent pas d'anomalies.
- les germes des molaires et prémolaires sont radiographiquement normaux.

— DEUXIEME OBSERVATION —

Olivier D ... âgé également de neuf ans présente un âge dentaire normal.

Les molaires temporaires siègent encore sur l'arcade sont de couleur sucre d'orge, translucides et usées jusqu'au voisinage de la gencive.

Pour la denture permanente, les lésions caractéristiques siègent sur les incisives inférieures. Celles-ci sont de teinte gris-bleutée. L'émail, usé en de nombreux points, ne présente pas de lésions dysplasiques. Son effraction met à nu la dentine

Pour la denture permanente, les incisives caractérisées -
ques siègent sur les incisives inférieures. Celles-ci sont de tein-
te gris-bleuté. L'occlusal, usé en de nombreux points, ne présente
pas de lésions dysplasiques. Son effraction met à nu la dentine

pathologique de coloration brune. Cette dentine répond normalement aux tests thermiques.

L'étude radiographique nous montre que les racines des incisives inférieures sont effilées et courtes par rapport à leurs couronnes. Les canaux radiculaires sont minces mais perméables sur toute leur longueur.

La lamina dura est particulièrement nette, et aucune lésion de la trame osseuse des maxillaires ne peut être notée.

L'aspect clinique et radiographique des dents examinées répond bien aux descriptions parues dans la littérature et dans laquelle sont retrouvées fréquemment les caractéristiques suivantes :

- l'âge dentaire normal,
- la coloration très particulière, le plus souvent brune ou gris-bleuté et translucide. Cette coloration présenterait des variations considérables entre deux malades et entre les deux dentures d'un même malade. Elle serait particulièrement nette au niveau des dents lactéales qui, souvent peu colorées lors de leur éruption, seraient d'abord translucides, la coloration brune typique survenant qu'après la perte de l'émail, pour devenir graduellement ambre puis marron foncé.
- la grande vulnérabilité de ces dents qui s'effritent s'abrasent, se cassent facilement. Leur usure qui se fait sans phénomènes douloureux, aboutissant rapidement à la disparition de la couronne.
- la réponse le plus souvent normale de la dentine aux agents thermiques,
- la faible tendance à la carie que présentent ces dents.
- les renseignements radiographiques suivants :
 - les racines minces, courtes, effilées à leur apex et anormalement petites par rapport aux couronnes.

- la chambre pulpaire réduite de volume ou inexistante, les canaux radiculaires rétrécis, ayant parfois disparus, ces images traduisant l'oblitération de la cavité pulpaire par la prolifération du tissu dentinaire imparfait et qui débute dès l'enfance.
- le tissu osseux normal au niveau des maxillaires.

D'autres aspects de dents ostéopsathyrosiques souvent signalés dans la littérature ne sont pas retrouvés chez nos deux jeunes malades :

- le couronnes de volume réduit ou de faible hauteur, ou "globuleuses"
- l'étranglement marquant la jonction corono-radiculaire ou l'aspect radiographique de tassement de l'extrémité proximale de la racine dans la couronne.

Dans les caractères physiques et chimiques de cette dentine anormale, on peut relever :

- une microdureté d'environ 70, le chiffre normal étant de 120.
- une absorption aux rayons X cotée à 0.65, au lieu de 0.95
- une teneur en eau de 15 à 20 % au lieu de 8 à 10 %.
- un taux de matières inorganiques de 70 à 75 %, le taux normal étant de 80 à 85 %.
- l'existence d'une hypocalcification légère.



L'étude histologique des tissus durs de la dent, souvent difficile, est faite sur des coupes préparées d'une part par usure et polissage et, d'autre part, par décalcification.

Seules, les lames fines préparées par usure permettent l'étude de tous les tissus durs de la dent, puisque l'émail demeure à peu près intact, mais leur réalisation est difficile, leur mîceur insuffisante entraînent une superposition des plans et par conséquent l'apparition d'artefacts.

Des préparations de surfaces par usure et polissage sont également employées.

Les coupes décalcifiées permettent de faire de bonnes observations au niveau de la dentine, mais sont difficilement applicables à l'émail en raison de la pauvreté de sa trame organique.

La dentine, tissu constituant la majeure partie de la dent, bien qu'elle ait certaines propriétés physiques et chimiques permettant de la rapprocher du tissu osseux, s'en écarte quant à sa structure microscopique. La substance osseuse emprisonne dans sa masse des éléments cellulaires, alors que la dentine ne renferme pas de cellules mais seulement des filaments (fibres de Tomes) dont l'appartenance cellulaire est d'ailleurs encore discutée.

A l'examen microscopique, la dentine apparaît comme une masse farcie de petits canaux (canalicules dentinaires, renfermant les fibres de Tomes) qui, partent de la cavité pulpaire, sont dirigés semblablement à des rayons, légèrement et doublement incurvés vers la périphérie de la dent.

On désigne sous le nom de substance fondamentale ou substance intercanaliculaire la masse organo-minérale qui sépare les canalicules, et qui renferme des fibrilles collagènes.

De même que les ostéoblastes qui étaient incapables de former une substance fondamentale normale, les odotoblastes ne peuvent, à leur tour, produire une substance fondamentale ou intercanaliculaire normale.

L'Émail est particulièrement fragile et s'effrite lors de la préparation des coupes. Sa faible calcification est généralement admise. Si l'amélogénèse ne semble pas perturbée primitivement, l'émail devient pathologique du fait qu'il est en contact avec une dentine fonctionnellement anormale. Ceci s'explique par les induction qui se produisent entre la dentine et l'émaillet qui fait que ce dernier ne peut demeurer sain si le premier est pathologique.

C'est au niveau de la dentine et de la pulpe que les perturbations sont les plus importantes. De nombreux auteurs ont décrit la couche la plus externe, ou "manteau" de la dentine comme étant normale, alors que celle qui est plus profonde, péripulpaire, serait perturbée dans sa structure. Cela suggérerait une formation dentinaire initialement normale et perturbée seulement par la suite. D'autres auteurs pensent que la formation défectueuse de la dentine se manifeste dans toute l'épaisseur de ce tissu, ce qui implique une formation tissulaire défectueuse depuis le début.

Avec RUSHTON, certains décrivent une zone de dentine relativement bien formée, à la partie périphérique, sous l'émail et le ciment. Mais il précise que l'épaisseur de cette couche est variable d'une dent à une autre, et dans les différentes parties d'une même dent, et que cet aspect s'éloigne de celui de la couche uniformément épaisse du "manteau" de la dentine. Parfois même, on pourrait trouver un aspect en mosaïque résultant de l'alternance de fragments dentinaires normaux et anormaux.

La structure dentinaire anormale se traduit par une disposition très irrégulière, contorsionnée, des canalicules dentinaires qui sont fortement diminués en nombre, surtout en profondeur.

Par endroits, le diamètre de ces canalicules serait augmenté et présenterait des inclusions cellulaires.

Ces anomalies sont d'autant plus nettes qu'elles sont plus profondément situées dans la dentine.

Il peut exister des zones dépourvues de substance fondamentale et pour la plupart des auteurs un défaut de minéralisation.

Souvent existe une formation collagène déficiente. Après décalcification, les fibrilles collagènes peuvent disparaître de certaines zones et leur remplacement se faire par une trame fibrillaire extrêmement menue.

On ne retrouve plus la disposition ordonnée en épithélium des odontoblastes, à la partie intérieure de la couche dentinaire. Ceux-ci sont disposés et inclus dans la dentine pathologique. A la place des odontoblastes, on peut trouver de nombreux îlots de collagène.

De petits fragments de pulpe peuvent persister.

Bien que la qualité de cette dentine soit altérée, sa quantité n'est pas réduite, car son apposition continue jusqu'à ce que la cavité de la pulpe soit remplie.

L'Etude radiographique nous montre que l'obturation des cavités pulpeuses est souvent contemporaine de l'éruption de la dent. Parfois, elle se fait avant l'éruption. Et il semble qu'elle se fait aussi avant la calcification des apex et avant que l'émail ait eu le temps de s'effriter. Cette constatation est intéressante car elle écarte l'hypothèse d'un facteur traumatique externe dans la pathogénie des perturbations tissulaires.

Ces dents étant plus vulnérables que des dents normales du fait de leur fragilité, il est curieux de noter que cette obturation pulpeuse par du tissu dentinaire anormale est susceptible de prévenir les accidents qui résulteraient de l'exposition pulpeuse par l'usure précoce à laquelle ces dents sont exposées. Dans le cas des dents temporaires, où l'obturation de la chambre ne semble se faire que dans la moitié des cas, l'atteinte de la pulpe est rapide, ce qui se traduit par l'infection pulpeuse et la formation de parulis.

Des granulomes et kystes radiculo-dentaires ont été signalés.

Si l'hypercémentose a été décrite, pour certains auteurs le ciment présente un aspect normal.

La dentinogénèse imparfaite présente de nombreuses formes cliniques et histologiques, parmi lesquelles on peut relever les suivantes, qui sont le plus fréquemment citées dans la littérature :

- les formes très atténuées (BERGERSEN)
- l'intégrité dentaire malgré l'existence de la plupart des autres symptômes de la maladie. Ceci a été confirmé histologiquement par KRATZEISEN, DIETRICH, RUSHTON et PRUDET.
- des dents qui présentent un aspect et une couleur normale mais qui, à l'examen histologique, présentent une structure anormale.
- des formes à atteinte radiculaire pure. L'histologie montre qu'en contraste avec une dentine coronaire et une chambre pulpaire normales, l'atteinte caractéristique peut se localiser à la seule dentine radiculaire. Cette constatation serait en faveur d'une forme tardive de la maladie.
- formes où l'atteinte élective se situe au niveau des incisives et premières molaires (RUSHTON).
- enfin, bien que ceci sorte du cadre de la Maladie de LOBSTEIN proprement dite, il est intéressant de noter que les atteintes dentaires les plus sévères ont été signalées dans la forme précoce de l'ostéogenèse imparfaite et en particulier chez les fœtus ou enfants morts-nés de la maladie.

Sur le plan thérapeutique, il semble préférable, dans la mesure du possible, d'être conservateur, malgré l'aspect disgracieux de ces dents, car lorsque les dents sont usées jusqu'au voisinage de la gencive, un durcissement gingival réactionnel vient compenser la fonction masticatrice déficiente et s'il n'y a pas de phénomènes infectieux dentaires ni trouble de l'articulation temporo-maxillaire, on est en droit de conserver ces dents.

Lorsque le malade est vu tôt, la protection des dents permanentes par des couronnes provisoires, dès leur éruption et au fur et à mesure de celle-ci, a été préconisée. On pourra, par la suite, avoir recours à la prothèse unitaire : couronnes jacket sur les dents antérieures, couronnes en or sur les dents postérieures. OSHRAIN signale même le cas d'un bridge bien toléré pendant plusieurs années. Mais ce traitement n'est pas toujours un succès car les racines de ces dents sont courtes et fragiles et présentent une tendance à la résorption. Aussi est-il très onéreux.

Lorsque le traitement conservateur est contre-indiqué pour les dents permanentes, l'évulsion s'impose, suivie de la mise en place d'une prothèse amovible.

L'extraction de ces dents ne présente pas de difficulté particulière sinon que les racines se fracturent très facilement, s'écartant parfois sous les mors du levier et l'alvéolotomie d'emblée est souvent préférable à l'extraction habituelle.

MALADIE DE CAPDEPONT OU DENTINE OPALESCENTE

La Maladie de CAPDEPONT ou Dentine opalescente est une dystrophie dentaire héréditaire et familiale très proche cliniquement et histologiquement de la dentinogenèse imparfaite de la Maladie de LOBSTEIN.

CAPDEPONT la décrit en 1905 et dans sa publication, basée sur l'atteinte de neuf membres d'une même famille, nous pouvons lire :

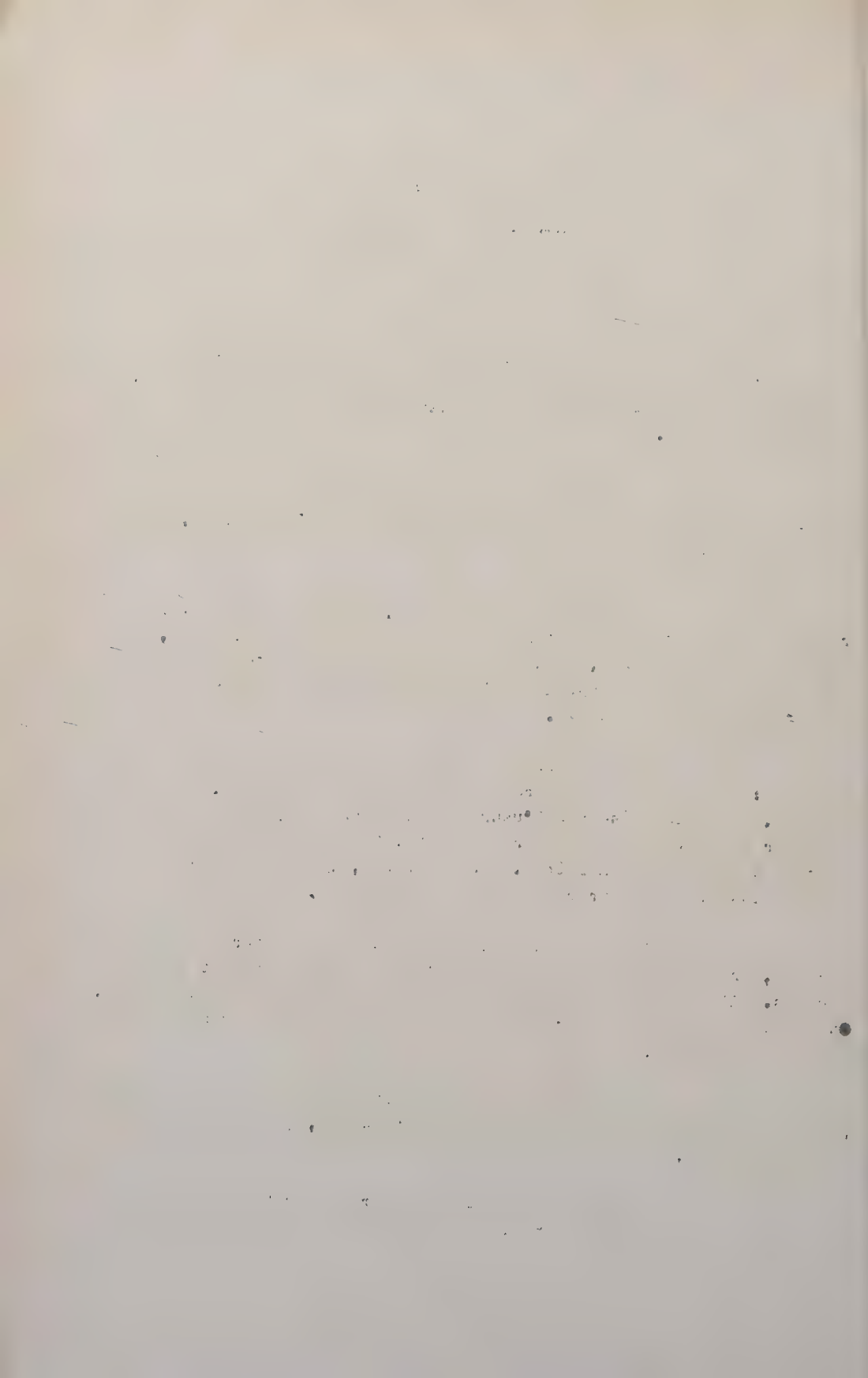
Le signe caractéristique, clinique, est la vulnérabilité caractérisée par l'usure de la partie libre de la dent, affectant tous les degrés, depuis le simple effacement d'un cuspide jusqu'à la disparition totale de la couronne et le nivellement de cette dernière avec la gencive.

Les six dents antérieures sont le plus souvent atteintes : l'usure est plus marquée au maxillaire inférieur. La dent de six ans, qui peut présenter l'usure la plus parfaite, n'est pas néanmoins frappée avec le plus de régularité. Puis viennent les prémolaires et les grosses molaires. Dans deux cas, la deuxième grosse molaire laisse voir des traces nettes de dystrophie.

Les dents usées, d'un volume bien inférieur à la normale, présentent une teinte sucre d'orge, sont légèrement translucides. Elles sont peu ou point sensibles à la chaleur et aux acides. On constate du côté de la cavité pulpaire une formation abondante de dentine secondaire.

De l'affaissement de l'articulation amené par l'usure des dents résulte un aspect sénile particulier, qui est absolument caractéristique.

Au premier abord, les membres de cette famille ont l'air d'être absolument édentés.



Les deux dentures, aussi bien la temporaire que la définitive, sont également frappées.

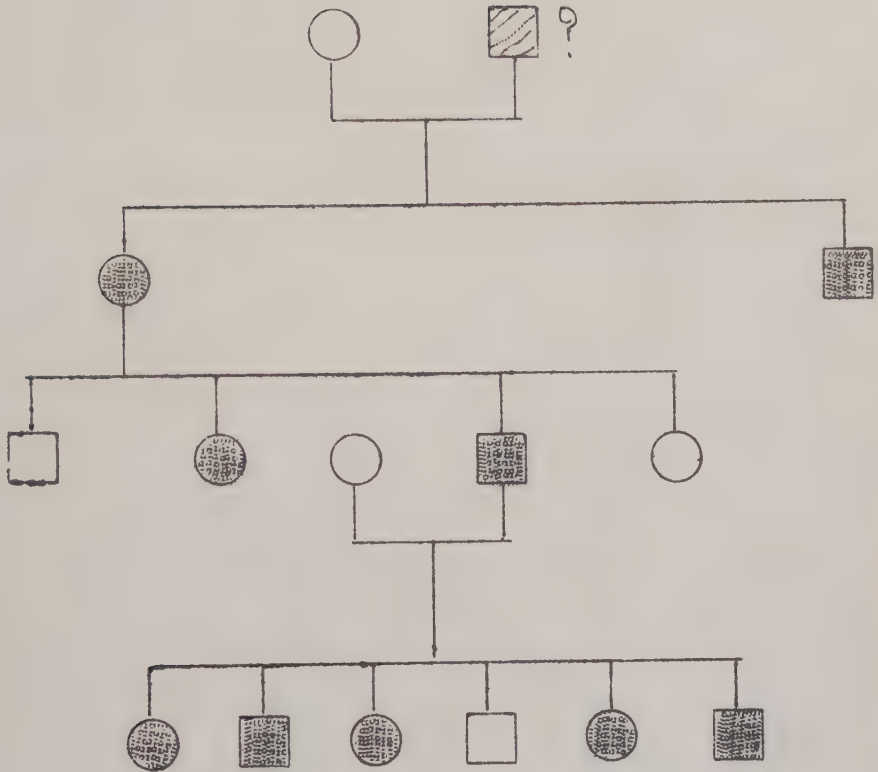
La Maladie de CAPDEPONT est décrite par HODGE en Amérique en 1935, sous le nom de Dentine Opalescente.

Depuis une trentaine d'années, de nombreuses publications de cette dystrophie dentaire ont paru, tant en France qu'à l'étranger. Parmi les auteurs Français, nous pouvons citer les travaux de : BERCHER, Mme CHAPUT, CHEMIN, CORBEIL, GINESTET, LEPOIVRE, RAISON, Mme ROISIN; dans les publications de langue anglo-saxonne, ceux de : FINN, HODGE, NOYES, RUSHTON, ROBERTS, SCHOUR, STRILLEN.

Certains stigmates dentaires semblent être davantage l'apanage de la Maladie de CAPDEPONT : l'aspect "en sucre d'orge" des couronnes, le volume moindre de celles-ci, et leur usure progressive mais rapide. Mais aucun signe n'est spécifique de cette dentopathie : il n'y a pas de détail de l'atteinte dentaire de la Maladie de CAPDEPONT qui n'ait été signalé dans la Dentinogenèse imparfaite de la Maladie de LOBSTEIN.

L'étude génétique de la Maladie de CAPDEPONT montre que nous sommes en présence d'une tare transmise selon le mode dominant et non lié au sexe.

L'observation de CAPDEPONT que nous venons de citer montre qu'en quatre générations, sur douze descendants, neuf ont la tare : cinq du sexe féminin, quatre du sexe masculin.



○ : subiect sãn de sãxe fãminin

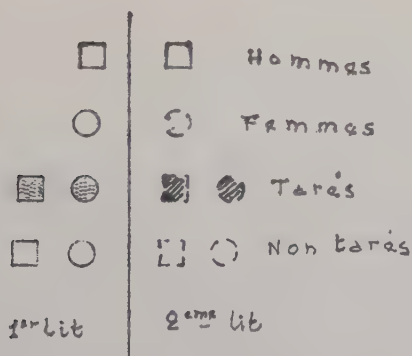
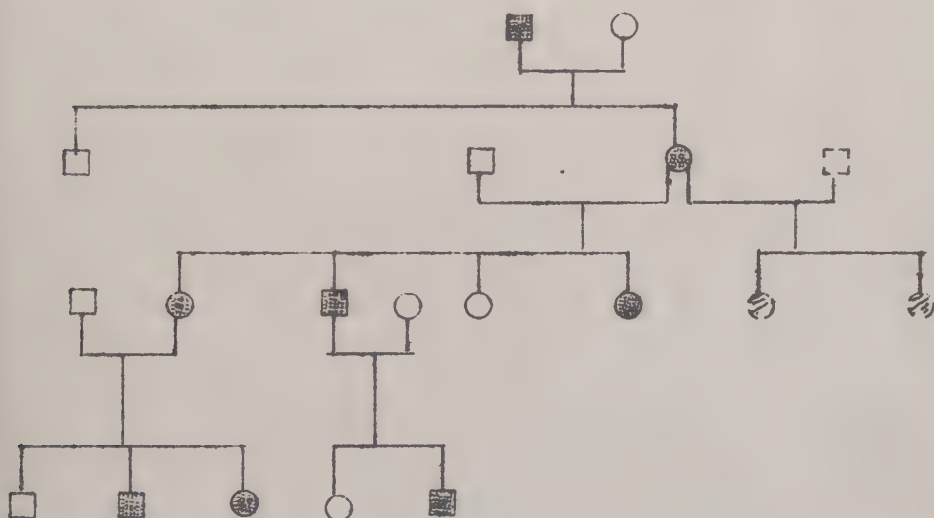
● : subiect tarã de sãxe fãminin.

□ subiect sãn, mãsculin

■ subiect sãn, mãsculin

Une autre étude de Maladie de CAPDEPONT (d'après ROISIN-LEPOIVRE, 1951) nous montre que :

- en quatre générations, sur douze descendants, neuf sont atteints de la maladie : 6 femmes et 3 hommes.
- un fait intéressant et qui cadre avec les lois génétiques : le partenaire n'influence pas la transmission de la tare. Dans cette observation, une femme atteinte de la maladie, a deux enfants d'un second mariage. La tare leur est transmise, ainsi que le montre le schéma :



LEPOIVRE, en groupant différents pedigrees qui, tous, indiquent à la fois les sujets sains et les sujets atteints de la Maladie de CAPDEPONT, nous permet les constatations suivantes :

- pour les statistiques américaines, sur 64 descendants, 38 tarés, dont 31 garçons et 7 filles.
- pour les statistiques françaises, sur 41 descendants, 27 tarés, dont 10 garçons et 17 filles.

En tout, sur 105 descendants, 65 ont la maladie, soit un pourcentage de 60.2 %.

=====

D I S C U S S I O N

Cliniquement et histologiquement, la dystrophie dentaire de la Maladie de LOBSTEIN est très proche de celle qui porte le nom de Dentine Opalescente ou Maladie de CAPDEPONT.

La Dentine Opalescente a été considérée par certains auteurs comme étant une affection dentaire qui peut exister soit isolément, soit associée aux signes cliniques habituels de la Maladie de LOBSTEIN.

Or, il semble que la Maladie de CAPDEPONT soit une affection isolée de la denture et dont l'origine n'est pas la même que celle de la dentinogenèse imparfaite de la Maladie de LOBSTEIN.

Cliniquement, en effet, l'existence isolée de cette dentopathie est des plus vraisemblables, car la fragilité osseuse, les solérotiques bleues et la surdité de la Maladie de LOBSTEIN étant des signes frappants, il est peu probable qu'ils aient pu échapper au praticien s'ils avaient coexisté avec l'anomalie dentaire. Ceci en admettant que les signes de l'Ostéopsephyrose n'aient pas été recherchés systématiquement. L'examen général des patients atteints de la seule anomalie dentaire de CAPDEPONT, lorsqu'il a été fait, n'a jamais révélé l'existence d'une autre tare faisant partie du Syndrome de LOBSTEIN. Tout au plus a-t-on signalé la coexistence d'une hyperlaxité ligamentaire, et ceci de façon inconstante.

Sur le plan génétique, nous pouvons avancer que le gène de la Maladie de CAPDEPONT n'a trait qu'à un seul organe : celui de la dent, alors que le gène de la Maladie de LOBSTEIN est pléiotrope : il affecte plusieurs organes : le squelette, les solérotiques, l'oreille, la dent.

C O N C L U S I O N

La dystrophie dentaire de la Maladie de LOBSTEIN et celle qui porte le nom de Maladie de CAPDEPONT ou Dentine Opa - lescente sont toutes deux des perturbations héréditaires, à caractère dominant, non liées au sexe.

Ces dentopathies ont en commun les points suivants :

- la coloration brune, ambrée, et l'aspect translucide des couronnes,
- la forte tendance à l'abrasion présentée par ces couronnes et qui se fait très souvent sans phénomènes douloureux,
- l'atteinte des deux dentures : temporaire et permanente,
- la fréquence non accrue, par rapport aux dents normales, de la carie,
- radiologiquement, des racines souvent courtes et une pulpe diminuée de volume ou inexistante à la suite d'une prolifération dentinaire.
- histologiquement, une perturbation structurale de la dentine et de la pulpe.

Mais alors que la dentinogenèse imparfaite de la Maladie de LOBSTEIN n'est qu'un élément d'un tableau clinique comportant la perturbation de plusieurs organes : squelette, sclérotiques et oreille, la Maladie de CAPDEPONT est une affection isolée de la denture.

Il y a donc tout lieu de penser que le gène de la dentinogénèse imparfaite et qui est aussi celui de la Maladie de LOBSTEIN, n'est pas le même que celui de la Maladie de CAPDEPONT, et que ces deux dystrophies dentaires devraient être considérées comme étant deux perturbations d'origine différente, malgré leur ressemblances cliniques et histologiques.

VU & PERMIS D'IMPRIMER 1

Le RECTEUR de l'UNIVERSITE de PARIS :

J. S A R R A I L H

Le DOYEN de la FACULTE
de MEDECINE de PARIS :

L. B I N E T

Le PRESIDENT de la THESE :

M. D E C H A U M E

B I B L I O G R A P H I E

ALLEY T.R., BURKET L.W.

Dentine Opalescente Héréditaire
Oral Surg., Oral Med. and Oral Path.
Fév. 1953, p.328

BECKS H.

Etude histologique de la structure dentaire
dans l'Ostéogénèse imparfaite
The Dental Cosmos. Mai 1931 N°5 p.437

BERCHER J.

Note sur les rhizalyses dans la Maladie de
CAPDEPONT et l'Ostéopsathyrose
Revue de Stomatologie, Juin 1938.40.6.p.392

BERCHER J.

Revue de Stomatologie 1950, p.115

BLONDEL A.

Un cas de Maladie de LOBSTEIN
Archives Françaises de Pédiatrie, 1955 12.
N°2 p.222

BURKET J.F., RICHARDSON R.E., HOPPERS J.E.

Dentinogénèse imparfaite
The Journal North Carolina Dental Society
Avril 1954, N°3

CAPDEPONT

Dystrophie dentaire non encore décrite, à type héréditaire et familial

Revue de Stomatologie, Déc.1905, p.556

CARTIER A., CARTIER P.

La biochimie de la dent

Sem. des Hopiteux de PARIS, 14 Sept.1947,N°34
p.2078

CHAPUT, LEPOIVRE, ROISIN

La Maladie de CAPDEPONT

Archives Franç. de Pédiatrie Tome X N°9 1953 p.956

CHEMIN, MEGHE, VIDAL

Un cas de Maladie de CAPDEPONT

Annales Odonto-Stomatologiques Juillet-Août 1958,
p.191

CHEMIN, MEGHE, PONS, DERRIEN

La Maladie de CAPDEPONT - Cahiers Odonto-Stoma -
tologiques N°1, Vol.9, 1959 p.39

CORBEIL, BESSERRE

Trois cas de dysplasie de CAPDEPONT dans la même
famille

L'Odontologie 30 Nov. 1950 p.583

DAVENPORT W.S.

Les Hommes de verre. Maladie de APERT
Thèse PARIS, 1931

DEBRE R., MOZZICONACCI P., et ARTHUIS M.

Maladie de LOBSTEIN avec cals hyperplasiques

Archives Françaises de Pédiatrie, 1953, 10. N°1
p.69

- DECHAUME M. Précis de Stomatologie
MASSON & C° - Ed. PARIS
- DIOT G. A propos d'un cas de Maladie de LOBSTEIN
Thèse PARIS, 1958
- FARGIN-FAYOLLE P. Revue de Stomatologie, 1908, p.165
- FINN S.B. Dentine Opalescente Héréditaire
The Journal of the American Dental Association and the Dental Cosmos
Août 1938 p.1240
- GRIMER P.T. Une forme atypique de Dentine Opalescente héréditaire
British Dental Journal, Mai 1956, p.275
- HELD A.J. Structure Microscopique de l'Organe dentaire
MASSON & C°, Ed. PARIS
- IVANCIE G.P. Dentinogenèse imparfaite
Cresl Surg., Oral Med. and Oral Path.
N°9, Sept. 1954 p.984
- JONES "Fragilitas Ossium"
Dental Cosmos of Philadelphia, Juin 1869,
p.330
- KEREBEL B. Documents histologiques sur la dentine
Revue de Stomatologie 1953 53 p.192
- LAMY M. Précis de Génétique Médicale
G.DOIN & Cie, Ed. PARIS, 1952

LAPLANE R., LASFARGUES G., DEBRAY P.

Essai de classification génétique des Ostéo-
génèses imparfaites

Presse Médicale 2 Mai 1959 p.893

LAYANI ., CHAOUAT Y.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale
Os et articulations, Tome I

LEPOIVRE M.

La génétique en Odonto-Stomatologie

Actualités Odonto-Stomatologiques 1948 3

LEPOIVRE M.

Anomalies dento-cranio-faciales

MASSON & C°, Ed. PARIS

LEVY G.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale

Pédiatrie Première enfance, Tome I p.4006 A 20

LEWIS N.A., OSHRAIN H.I., ROSTON G.

Aspects dentinaires de l'Ostéogénèse imparfaite

Oral Surg., Oral Med. and Oral Path. Mars 1958,
p.289

MARQUEZY R.A., BACH C., TROISIER F., POT C.

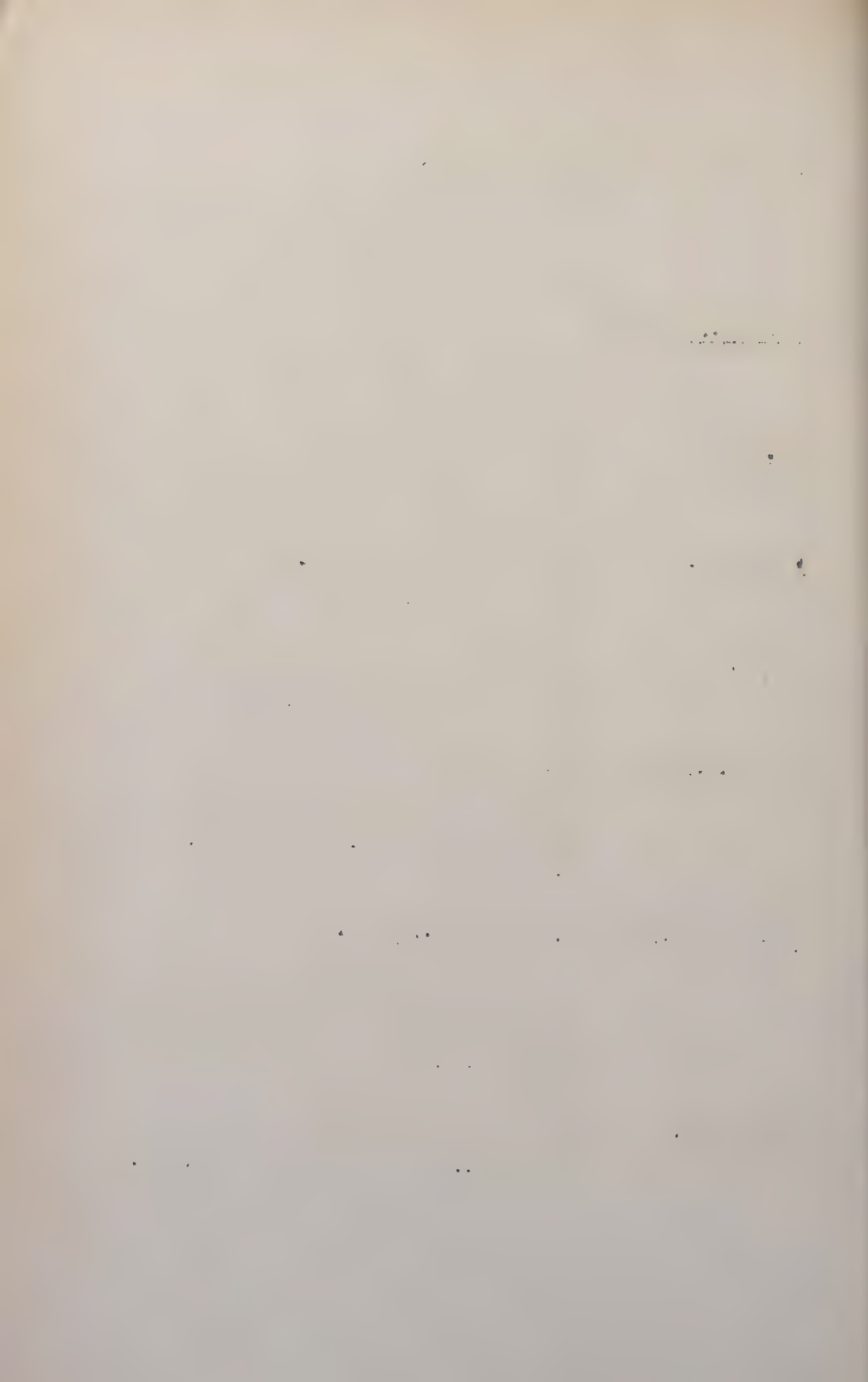
Maladie de LOBSTEIN, Etude généalogique

Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des
Hôpitaux de PARIS 67ème année, N°9 - 10
Mars 1951, p.305

MITTELMAN J.S.

Odontogénèse imparfaite

Oral Surg., Oral Med. and Oral Path. Déc.1950
p.1563



PAPILLON - LEAGE

Les malformations dentaires (Dystrophies et Dysplasies) - Essai étiologique -

Actualités Odonto-Stomatologiques, 1952.6.
N°20, p.489

PINDBORG J.J.

Acta Pathologica et Microbiologica Scandi -
navica 1947 24 p.47

PINDBORG J.J.

Tandlaege Bladlt Dec.1948 52 N°12 p.295

POIRRIER

Contribution à l'étude de l'Ostéopsathyrose
idiopathique

Thèse PARIS, 1907

POTTS S.J.

Dentinogenèse imparfaite héréditaire

Journal of the American Dental Association
Janv. 1953 46 p.80

PRUDET A.

Contribution à l'étude histologique de la
Dentinogenèse imparfaite

Thèse BORDEAUX, avril 1955

RAISON, LEPOIVRE, ROISIN

Maladie de CAPDEPONT, Maladie héréditaire se
transmettent selon le mode dominant

Revue de Stomatologie, N°4 1952 p.185

RIÉBLINCK A.R.

Contribution à l'étude de la Maladie de
LOBSTEIN

Thèse PARIS, Déc. 1948

ROBERTS B.B.

Dentinogenèse imparfaite héréditaire

British Dental Journal, Juillet 1949, p.6

RUSHTON M.A.

Anomalies de la dentine humaine

Annals of The Royal College of Surgeons of England
Vol.16 1955 p.94

SARROUY C., SENDRA L., DALAUT J.J., GITARD R.

Etude généalogique d'une famille de LOBSTEIN

Algérie-Médicale, ALGER, 1955, 59 N°7, Juillet
p.459

SCLARE R.

Dentine Opalescente Héréditaire

British Dental Journal, Avril 1948 p.164

SCOTT D., STIRIS G.

Osteogenesis imperfecta tarda : formation de
cicatrices

Acta Medica Scandinavica, Vol.CXLV Fasc.IV 1953
p.237

SKILLEN W.G.

Dentine Opalescente Héréditaire

The Journal of the American Dental Association
and the Dental Cosmos

Vol.24, N°9 Sept.1937 p.1426

THOMA K.

Oral Pathology C.V. MOSBY C°, St-LOUIS Ed.

TOTO P.D.

Osteogenesis Imperfecta Tarda et Dentinogenesis
Imperfecta

Oral Surg., Oral Med. and Oral Path. Juin 1953, p.772

WEINMANN J.P. et SICHER H.

Bone and Bones, C.V.MOSBY C° - St-LOUIS Ed.

WINTER G.R., MAIOCCO P.D.

Osteogenesis Imperfecta et Odontogenesis Imperfecta
Oral Surg., Oral Med. and Oral Path. Juin 1949, p.782

